Aus der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten
der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. D. Plester

Das Sjögren-Syndrom mit Befall der Glandula palatina

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Joachim Oltersdorf
aus Tübingen

1977

Aus der Klinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten
der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. D. Plester

Das Sjögren-Syndrom mit Befall der Glandula palatina

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Joachim Oltersdorf
aus Tübingen

1977

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan: Prof. Dr. R. Lempp

Berichterstatter: Prof. Dr. D. Plester

Herrn Professor Dr.med. D. Plester

danke ich für die Überlassung des

Themas.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41523707_0065

Gliederung

A Einleitung

B Begriffsbestimmung

C Das Krankheitsbild des Sjögren-Syndroms

I. Symptome
II. Labormedizinische Befunde
III. Röntgenbefunde
IV. Szintigrammbefunde
V. Morphologisches Gewebsbild
VI. Aetiologie
VII. Therapie

D Beschreibung eines eigenen Falles mit Befall der Glandula palatina

I. Krankheitsverlauf und klinische Befunde
II. Histologischer Befund

E Zusammenfassende Schlußbetrachtung

Das Sjögren-Syndrom
mit Befall der Glandula palatina

A Einleitung

Das Sjögren-Syndrom ist eine Systemerkrankung der Kopfspeichel- und Tränendrüsen mit sekretorischer Insuffizienz. Klinisch wird vorwiegend die Gl. parotis befallen. Eine tumorförmige Mitbeteiligung der Gl. palatina ist äußerst selten und gibt Veranlassung, einen solchen Krankheitsfall zu beschreiben.

Gougerot (1925), ein französischer Dermatologe, hat die fortschreitende Insuffizienz und Atrophie der Speicheldrüsen mit Trockenheit der Mundschleimhaut beschrieben. Houwer (1927) und Wissmann (1932) haben auf das gemeinsame Vorkommen von Keratokonjunktivitis sicca und Arthritis hingewiesen. Der schwedische Augenarzt Sjögren (1933) hat die bisherigen Erkenntnisse über das Krankheitsbild zusammengestellt.

B Begriffsbestimmung

Das Sjögren-Syndrom wird unter die chronischen Sialadentiden eingereiht und ist allergisch-rheumatischer Genese. Die entzündlichen Veränderungen der sezernierenden

Drüsen des Kopfes entstehen durch das Einwirken unterschiedlicher Antigen-Antikörperkomplexe, wobei die Sekretionsstörungen sekundärer Natur sind.

Davon abzugrenzen sind die Sialadenosen, auch Sialosen genannt, die als Begriffe von Rauch (1959) geprägt worden sind. Die Sialose wird nach der Definition von Seifert (1969) durch eine nicht entzündliche, parenchymatöse Speicheldrüsenerkrankung mit Dyschylie charakterisiert. Sie geht meist mit einer rezidivierenden, schmerzlosen Drüsenschwellung einher, die endokrin, dystrophisch-metabolisch, neurogen oder iatrogen verursacht sein kann. Demnach bewirken eine Vielfalt von Grundkrankheiten morphologisch einheitliche Veränderungen am entzündungsfreien Parenchym, die u.a. in einer Schwellung der Drüsenacinuszellen, einer Anreicherung der Sekretgranula, einer Verkleinerung des Golgi-Apparates und in einer Reduktion des endoplasmatischen Retikulums bestehen. Nach neuesten tierexperimentellen Untersuchungen (Donath 1976) entsprechen diese Veränderungen einer Störung des Sekretionszyklus bei Nahrungsentzug und Sympathikolyse. Donath (1976) nimmt deshalb für alle Formen der Sialosen einen gemeinsamen ätiologischen Faktor in Form einer neurohormonal ausgelösten Neuropathie des vegetativen Nervensystems an.

Somit sind sowohl das Sjögren- als auch das Herford-Syndrom, letzteres als epitheloidzellige Granulomatose der Speicheldrüsen, nicht wie Rauch (1957) meint, den

Sialadenosen, sondern vielmehr den chronischen Sialadenitiden zuzuordnen.

In diesem Zusammenhang muß auch das Mikulicz-Syndrom erwähnt werden, das dieser Autor (1892) als eine eigenartige symmetrische Erkrankung der Tränen- und der Speicheldrüsen bei einem 42-jährigen Mann beschrieben hat. Heute ist bekannt, daß diesem Syndrom keine einheitliche Ätiologie und Pathogenese zu Grunde liegt. So können eine Sialadenitis, eine Sialadenose oder eine sarkomatöse Entartung der Speicheldrüsen das Krankheitsbild bestimmen. Deswegen ist diesem Syndrom keine klinische Bedeutung mehr zuzumessen. (Becker 1963).

Die Bezeichnungen myoepitheliale Sialadenitis (Seifert, Geiler 57) oder benigne lymphoepitheliale Läsion (Godwin 1952) sind synonyme Beschreibungen des Sjögren-Syndroms, das histologisch sowohl von myoepithelialen Zellinseln als auch von interstitiellen lymphocytären Infiltrationen bestimmt wird.

C Das Krankheitsbild des Sjögren-Syndroms

I. Symptome

Das klinische Bild des Sjögren-Syndroms ist charakterisiert durch eine Keratokonjunktivitis sicca, Xerostomie mit Sicca-Symptom der oberen Luftwege, eine meist doppel-

seitige und rezidivierende Schwellung der Ohrspeicheldrüsen und durch polyarthritische Beschwerden nach Art der Rheumatoidarthritis.

Die Sicca-Symptome können verschiedene Ausmaße erreichen. Die für den Patienten lästige Xerostomie führt zu atrophischen Veränderungen der Mundmucosa mit Atrophie der Zungenpapillarkörper, einer Karies mit allmählichem Zahnverfall, Fissuren der Lippen und zu Mundwinkelrhagaden. Die mit einer Dyschylie einhergehende Xerostomie darf allein nicht auf das Sjögren-Syndrom schließen lassen, da hierfür verschiedene andere Ursachen verantwortlich sein können. Weiter kann die Siccose als generalisierte Form den gesamten Aero-Digestiv-Trakt (Achenbach, Stollberg 1954) und die Hautanhangsgebilde (Achenbach 1954, Lehnardt 1957, Lyon 1956) befallen.

Die Keratokonjunktivitis sicca, die durch eine Dysfunktion der Tränendrüsen verursacht wird, bewirkt bei den Patienten ein Fremdkörpergefühl der Augen mit Brennen, Jucken und Lichtempfindlichkeit. Objektivieren lassen sich diese Mißempfindungen durch den Schirmer- und den Bengal-Rottest. Bei der Spaltlampenuntersuchung kommen fasriges Corneal-Epithel und eine punktförmige Keratitis zur Darstellung.

Über eine Speicheldrüsen-Schwellung beklagen sich nach Rauch (1959) höchstens ein Drittel der Patienten, während die Dyschylie immer besteht. Die Gl. parotis ist stets früher und stärkergradig betroffen, als die anderen Speicheldrüsen. Bei vielen Patienten ist die symmetrische Schwellung eher episodisch als konstant.

Als weiteres wesentliches Symptom ist die Rheumatoid-Arthritis (Seifert, Geiler 1957, Lenoch et al 1964, Keader und Mitarbeiter 1951) anzuführen. Sie beginnt bei 3/4 der Fälle an mehreren kleinen Gelenken symmetrisch und schreitet später zentripetal fort. Auch können die großen Gelenke monartikular und asymmetrisch betroffen sein.

Bei den Sjögren-Patienten überwiegt das weibliche Geschlecht mit 70 % (Seifert und Donath 1976). Der Altersgipfel liegt im 6.- 7.-Lebensjahrzehnt.

Von ätiologischer Bedeutung sind die Beziehungen zwischen dem Sjögren-Syndrom und den Kollagenosen. Durch das gemeinsame Auftreten verschiedener immunologisch-serologischer Befunde fällt die Syntropie, besonders mit dem Lupus erythematodes (Gabagan 1965, Heaton 1959, Mac Lean und Robinson 1954), mit der Sklerodermie (Oblat et al 1959, Bloch et al 1960, Shearn 1960, Gamp 1961, Bunin 1961) und mit der Periarteriitis nodosa (Mühler 1961) auf.

II. Labormedizinische Befunde

Neben einer hypochromen Anaemie mit obligater Leukopenie findet sich eine starke Erhöhung der BSG und eine Dysproteinaemie mit Erhöhung der Gamma-Globulin-Fraktion. Hinsichtlich der Gammaglobulinaemie zeigt die Immunelektrophorese des Serums einen Anstieg aller Immun-Klassen.

Interessanter und auch für die Aetiologie bedeutsam sind die serologischen Befunde. Meist liegt ein positiver Rheumatoid-Faktor vor, der in den Makroglobulinen der ß- u. γ-Fraktion enthalten ist. (Bunin 1961). So waren nach Bloch (1960) bei 21 Sjögren-Patienten der Bentonit-Flockungstest in 95 % und der Schafzell-Agglutinationstest in 90 % positiv. Auch bei den Kranken, die keine Gelenkbeteiligung zeigen, läßt sich in 75 % der Fälle eine entsprechende Rheuma-Reaktion nachweisen.

Ein weiteres Charakteristikum sind Antikernfaktoren, die zu den Immunglobulinen gehören und mit Zellkernsubstanzen Antigen-Antikörper-Reaktionen eingehen. So ist für das LE-Zellphänomen eine Auto-Antikörperreaktion gegen Zellkernsubstanzen verantwortlich. Allerdings werden LE-Zellen beim Sjögren-Syndrom nur selten angetroffen (Bloch 1960, Bunin 1961). Im

Gegensatz zu diesen nicht organspezifischen Autoantikörpern gibt es organspezifische Autoantikörper gegen Speicheldrüsengewebe. Diese können beim Sjögren-Syndrom einerseits im Serum und andererseits immunfluoreszensmikroskopisch an der Basalmembran des Speichelgangepithels nachgewiesen werden. (Bertram und Halberg 1965, Mac Sveen et al 1967). Derartige Antikörper finden sich also in den Ausführungsgängen der großen Kopfspeicheldrüsen, nicht jedoch im Pankreas. Dieser auf einen autoimmunologischen Mechanismus hindeutende Befund kann auch experimentell nachvollzogen werden. Nach Sensibilisierung mit Speicheldrüsenextrakten läßt sich bei Ratten und Mäusen eine Sialadenitis erzeugen, die durch lympho-histiocytäre Infiltrationen und durch Destruktion des Parenchyms charakterisiert ist (Haferkamp 1962, De Lange 1975, White 1973). Des weiteren weisen manche Sjögren-Patienten Autoantikörper gegen Thyreoglobulin auf und bieten zusätzlich das klinische Bild einer Strumalymphomatosa Hashimoto (Bunin 1961, Bark und Perzik 1968).

III. Röntgenbefund

Das Sialogramm der myoepithelialen Sialadenitis ist nicht typisch, sondern vielfältig und läßt

auch keine eindeutigen Rückschlüsse auf das Ausmaß der Drüsenschädigung zu (Pfeiffer 1968, Gonzalez 1970). Dabei kommen zunächst kleinste Dilatationen der interlobulären Ästchen zur Darstellung. Im weiteren Krankheitsverlauf entstehen zunehmend größer werdende Gangektasien, die sich im Endstadium bis zu Cysten oder Cavernen entwickeln können.

IV. Szintigrammbefunde

Gleichfalls trägt die Szintigraphie mit ^{132}J beim Sjögren-Syndrom nicht zur Diagnostik bei. Allenfalls weist die verminderte Aktivitätsspeicherung auf eine Drüsenatrophie hin und gibt nur Aufschluß über eine bestehende Funktionsstörung.

V. Das morphologische Gewebsbild

Für die Sjögrensche Erkrankung sind von Seifert und Geiler (1957) typische histologische Befunde mitgeteilt worden. Diese bestehen in einer chronisch-interstitiellen Entzündung der Speicheldrüsen mit lymphomonocytären Zellelementen, einer weitestgehenden Zerstörung der Drüsenacini, einer Vermehrung der Bindegewebsfasern und in einer charakteristischen Ausbildung myoepithelialer Zellinseln. Die Besonderheit beim Sjögren-Syndrom zeigt sich in der

Entstehung myoepithelialer Zellinseln, die während des Krankheitsverlaufs einem Gestaltwandel unterliegen. Der pathologische Prozeß findet an den Schaltstücken statt (Donath und Seifert 1972). Bei erhaltener Struktur sind die um ein Lumen angeordneten Schaltstückepithelien von Myoepithelzellen umgeben und nach außen durch eine Basalmembran begrenzt. Mit der Entstehung der Antikörper-Reaktion gegen nucleäre Antigene der Schaltstückepithelien kommt es zur Lymphocyteninfiltration und zu einem zunehmenden Untergang der Schaltstücke. Gleichzeitig löst sich die Basalmembran auf und die Myoepithelien beginnen zu proliferieren. Im fortgeschrittenen Stadium besteht eine ausgeprägte lympho-histocytäre Infiltration und verstärkte hyaline Umwandlung der myoepithelialen Zellinseln.

Da das Sjögren-Syndrom sehr vielgestaltig ist und manche klinische Teil-Symptome sowie einzelne laborchemische Befunde fehlen können, bereitet die Diagnosestellung mitunter Schwierigkeiten. Insbesondere die Überschneidung mit einzelnen Symptomen der Kollagenosen macht die histologische Abklärung erforderlich (Seifert 1971). Hier hat sich die Feinnadelbiopsie (Albegger 1971) oder die sichere Probeexcision (Arnold 1976) bewährt.

VI. Aetiologie

Früher ist als Teilursache ein verminderter Vitamin-A- und -B-Spiegel gefunden worden. Entsprechende therapeutische Maßnahmen sind aber erfolglos geblieben. Auf eine hormonale Dysregulation hat insbesondere Sjögren (1933) aufmerksam gemacht, da die Krankheit vornehmlich Frauen im Klimakterium oder in der Menopause befällt.

Das Sjögren-Syndrom wird heute unter den rheumatischen Formenkreis eingereiht, bzw. den Kollagenosen zugerechnet und ist damit eine Auto-Immunkrankheit. Die Hypergammaglobulinaemie zeugt von einer gesteigerten immunologischen Aktivität. Die histologisch nachweisbaren Infiltrate von Lympho- und Plasmocyten charakterisieren den Immunisationsprozeß. Für die Autoimmunisation zeugen verschiedene immunologische Reaktionen. Da ist zu nennen der positive Ausfall der Rheumafaktoren, der Nachweis antinucleärer Faktoren und die immunhistologische Antigen-Antikörper-Reaktion an den Speichelgangepithelien. Darüberhinaus trifft man eine Koinzidenz mit der Immunthyreoiditis Hashimoto und den Kollagenosen an. Auch die Besserung durch eine immunsupressive Therapie spricht für ein autoimmunologisches Geschehen.

VII. Therapie

Das bei rheumatischen Erkrankungen gegebene Resochin hat zu therapeutischen Erfolgen geführt (Heaton 1959, Behrend et al 1961, Stojanov 1961).

Seit längerem wird Cortison bzw. ACTH in der Sjögren-Behandlung eingesetzt (Beiglböck 1955, Frenkel 1951). Hierbei läßt sich anfangs durch die antientzündliche Wirkung zwar eine Remission erzielen, doch zwingen bei Langzeitgabe die Nebenwirkungen zum Absetzen des Medikaments, wonach die Symptome sich wieder verstärken. Eine weitere Möglichkeit stellt die immunsupressive Therapie dar. Durch die Gabe von Cyclophosphamid (Endoxan) können die Parotis-schwellung und die Gelenkbeschwerden unterdrückt werden (Messmer 1969). Im Gegensatz dazu hat in der Sjögren-Behandlung das sowohl im vivo als auch in vitro lymphocytotoxisch wirkende Antilymphocyten-globulin keinen Erfolg gebracht (Albegger 1972). Die Bestrahlungstherapie mit Rö-Strahlen ist verworfen worden, da die Gefahr der malignen Entartung besteht.

Beschreibung eines eigenen Falles mit Befall der Glandula palatina

I. Krankheitsverlauf und klinische Befunde

Die mit 27 Jahren tonsillektomierte, sonst gesunde Patientin bemerkt mit 32 Jahren die ersten Krankheits-zeichen in Form von wechselseitigen Schwellungszustän-

den der Ohrspeicheldrüsen, Fieberschüben bis zu 40° C und rezidivierenden Gelenkschmerzen, die vor allem die Finger-, Knie- und Ellbogengelenke betreffen. Darüberhinaus klagt sie über eine zunehmende Trockenheit des Mundes mit Zungenbrennen und über ein Fremdkörpergefühl in den Augen. In der Folgezeit zeigen sich mitunter Hauteffloreszenzen an den Beinen. Bei einer im Anfangsstadium der Erkrankung durchgeführten sialographischen Untersuchung kommen multiple kleinere Gangektasien der Parotis zur Darstellung.

Ab dem 36. Lebensjahr ist die Patientin mehrfach in klinischer Beobachtung der Med. Universitätsklinik Tübingen gewesen. Bei der ersten Untersuchung besteht zwar keine Schwellung der Parotiden, doch eine Keratokonjunktivitis sicca. Die Gelenke sind zu diesem Zeitpunkt unauffällig. Histologisch wird an den Oberschenkeln eine hämorrhagische Diathese nachgewiesen, wobei sich eine Störung des Gerinnungssystems und eine Thrombocytopenie ausschließen lassen. Eine Leberpunktion erbringt lediglich einzelne retikulohistozytäre Knötchen. Die BSG beträgt $^{23}/_{48}$ mm Hg n.W., elektrophoretisch fällt eine Gammaglobulinerhöhung von 30 rel. % auf, und der Rheumafaktor-Latextest ist deutlich positiv. Hingegen finden sich weder antinucleäre noch schildrüsenspezifische Antikörper. Eine konservative Behandlung mit Resochin macht die Patientin beschwerdefrei, abgesehen von der weiter bestehenden

Mundtrockenheit und dem Augenbrennen. Nach einer normal verlaufenden Schwangerschaft, während der die Resochin-Behandlung ausgesetzt wird, folgt die komplikationslose Geburt eines 2. Kindes.

Bei einer 2 Jahre später erfolgten Untersuchung durch die Med. Klinik Tübingen, klagt die Patientin lediglich über unveränderte Beschwerden des Mundes und der Augen. Die Gelenke sind frei und die beiderseits derb tastbaren Parotiden mäßig vergrößert. Die verminderte Tränensekretion mit der resultierenden Keratokonjunktivitis läßt sich durch den pathologischen Ausfall des Schirmertests objektivieren. Gleichzeitig ist eine Verminderung von Trypsin und Chymotrypsin im Stuhl Ausdruck einer Störung der exokrinen Pankreassekretion. Bei nicht erhöhtem Antistreptolysintiter ist der Rheumafaktor unverändert positiv. Antinukleäre Antikörper können wiederum nicht nachgewiesen werden.

Noch im selben Jahr wird die Patientin nachuntersucht. Wie schon bei früheren Untersuchungen findet sich eine Erhöhung der Gammaglobuline von 33 rel. %, ebenfalls eine uncharakteristisch positive Pallidareaktion, wobei sowohl der WaR als auch die anderen Nebenreaktionen negativ ausfallen. Die szintigraphische Untersuchung der Parotis ergibt keine Technetium-Anreicherung. Therapeutisch wird wegen einer hypochromen Anaemie Eisen parenteral verabfolgt. Die relative Beschwerde-

freiheit gibt Veranlassung, die Resochinbehandlung nicht fortzusetzen.

Weitere 2 Jahre später wird die Patientin erneut der Med. Klinik Tübingen zugewiesen. Die Keratokonjunktivitis sicca und die Xerostomie bestehen nach wie vor unverändert. Die laborchemische Untersuchung ergibt ein unauffälliges Blutbild, normale Fermentaktivitäten, im Bereich der Norm liegende Elektrolyte, doch neben einer erhöhten BSG eine Gammaglobulinaemie von 32 rel.%. Jetzt fällt ein kirschgroßer, nicht verschieblicher und indolenter Tumor am Übergang vom harten zum weichen Gaumen auf. Wie die Patientin berichtet, hat er sich seit etwa einem halben Jahr langsam entwickelt und läßt das Tragen der Oberkieferprothese als Ersatz der kariösgewordenen Zähne nicht mehr zu.

Zur weiteren diagnostischen Abklärung des Gaumenbefundes kommt die Patientin in der HNO-Klinik Tübingen zur stationären Aufnahme. Die hier durchgeführte sialographische Untersuchung der palpatorisch nicht vergrößerten Parotis zeigt beiderseits ausgeprägte Ektasien der großen Ausführungsgänge. Szintigraphisch stellen sich die Speicheldrüsen nicht dar. Die Funktionsmessung mit 99 mm-Technitium ergibt einen deutlich herabgesetzten Speichel/Serum-Aktivitätsgradienten. Nach Stimulation mit Pilocarpin ist der Durchgang von Technetium durch die Parotis nur wenig er-

höht, womit die klinisch nachgewiesene Drüsenfunktionsstörung bestätigt werden kann.

Im Vordergrund des Interesse steht jedoch der im Rahmen der Sjögrenschen Erkrankung aufgetretene gut kirschgroße Gaumentumor, der in der Annahme eines Zylindroms exstirpiert und im Pathologischen Institut Tübingen untersucht wird. Überraschenderweise ergibt die histologische Untersuchung keinen tumorösen Prozeß, sondern eine chronische Sialadenitis.

II. Histologischer Befund

(des Pathologischen Instituts der Universität Tübingen, Direktor Prof. Dr. Bohle)

Im vorwiegend lymphatischen Gewebe sind chronische Entzündungszeichen mit Lymphocyten, Plasmazellen und einigen Granulocyten zu sehen, wobei die Bindegewebssepten eine geringgradige Verbreiterung aufweisen. Innerhalb des lymphatischen Gewebes lassen sich kleine epitheliale Zellnester nachweisen, die zum Teil zu drüsigen Strukturen ausgebildet sind. Die Drüsenlumen sind von regelrechtem Zylinderepithel ausgekleidet und darüberhinaus von Myoepithelien umgeben. Anhalt für Bösartigkeit besteht nicht.

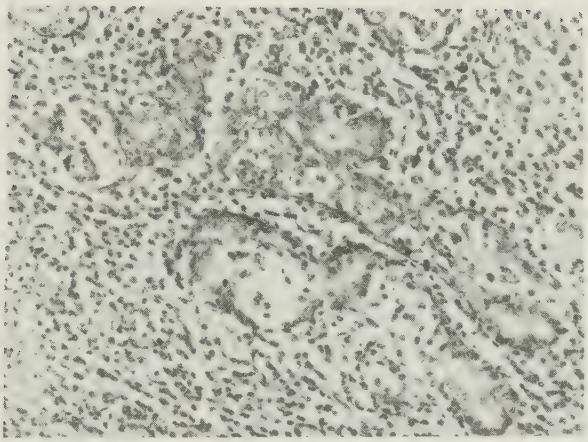

Abb.: interstitielle lymphocytäre Zellinfiltrationen mit Einschluß myoepitbelialer Zellinseln in der Glandula palatina bei einem Sjögren-Syndrom, Hämatoxylin-Eosin-Färbung.

E Zusammenfassende Betrachtung

Das Besondere eines klinisch und laborchemisch gesicherten Sjögren-Syndroms mit Befallensein der Ohrspeichel- und Tränendrüsen bei einer 32-jährigen Frau ist das Auftreten eines ungewöhnlichen Gaumentumors, der sich erst 6 Jahre nach Beginn der Erkrankung im Verlauf eines halben Jahres bis zur Kirschgröße entwickelt hat. Überraschenderweise ergibt die histologische Untersuchung dieser

unter dem Verdacht eines Cylindroms operativ entfernten Geschwulst eine myoepitheliale Sialadenitis der Gl. palatina.

Soweit mir bekannt, ist eine tumorförmige chronische Sialadenitis der Speicheldrüsen am harten Gaumen nur bei einem weiteren Patienten beschrieben worden. Lancaster und Hughes (1963) berichten von einem 43-jährigen Sjögren-Patienten, bei dem 5 Jahre nach Auftreten des Grundleidens ein Gaumentumor innerhalb eines Jahres entstanden ist. Auch in diesem Fall sind histologisch myoepitheliale Zellinseln sowohl in beiden Gl. parotis und submandibularis als auch in den Tränendrüsen gefunden worden. Mundtrockenheit und rheumatische Gelenkbeschwerden haben hier nicht vorgelegen. Bemerkenswert ist noch, daß jeweils bei Infektionen des oberen Respirationstraktes intermittierende Episoden akuter Schmerzen und Schwellungen der Speichel- und Tränendrüsen aufgetreten sind.

In diesem Zusammenhang muß erwähnt werden, daß der histologische Nachweis eines Sjögren-Syndroms durch Nadelbiopsie am allerdings nicht tumorös veränderten Gaumen gelungen ist (Ciforelli 1967). Auch haben Stanzbiopsien anderer Speicheldrüsen, wie der Lippendrüsen, zur Sicherung der Diagnose beigetragen (Bertram und Hjorting, Hansen 1970, Davies et al 1973).

Daraus, wie aus dem beschriebenen Fall, kann gefolgert werden, daß es sich beim Sjögren-Syndrom um eine ge-

neralisierte Erkrankung sämtlicher speichelproduzierender Drüsen handelt, deren Ursache autoimmunologische Prozesse gegen Speichelgangepithelien sind. Die entsprechende pathologische Gewebsreaktion findet ihren Ausdruck in der Bildung myoepithelialer Zellinseln.

Von besonderem klinischen Interesse ist die Beobachtung, daß es bei der myoepithelialen Sialadenitis durchschnittlich 7 - 10 Jahre nach Krankheitsbeginn - besonders bei älteren Menschen um das 60. Lebensjahr - zur Entwicklung maligner Lymphome kommen kann. Solche malignen Lymphome sind nach der "Kieler Klassifikation" vorwiegend Immunozytome oder immunoblastische Sarkome, die wahrscheinlich auf einer sekundären, bösartigen Transformation immunologischer Zellen nach langdauernder Stimulierung beruhen (Seifert, Donath 1976). Eine maligne Entartung muß klinisch dann in Erwägung gezogen werden, wenn beim Sjögren-Syndrom die befallenen Speicheldrüsen sich plötzlich tumorförmig vergrößeren.

Literaturverzeichnis

Achenbach, W. u. Stollberg, G. — Dtsch.med.Wschr. 79, 1745 (1954)

Albegger, K.W. — Zur Biopsie der Speicheldrüsen HNO 19, 332 (1971)

Albegger, K,W. — Zum S.S. u. seiner Behandlung Z. Laryng. Rhinol 51, 429 (1972)

Bark, C.J., Perzik, S.L. — Mikulicz's disease, sialoangioectasis, and autoimmunity based upon a study of parotid lesions Amer. J. clin. Path. 49,683 (1968)

Becker. W. — Erkrankungen der Speicheldrüsen einschließlich Tumoren, jedoch ausschließlich der Facialischirurgie Hals-Nasen-Ohrenheilkunde von Berendes-Link-Zöllner, Bd. VI, Stuttgart, Thieme 63

Behrend, T. et al — Über die Therapie der PCP mit Chloroquin Deutsch.med.Wschr. 2037 (1961)

Beiglböck, W. — Über das S.S. Dtsch.Med.Wschr. 7. (1952)

Bertram, U. Halberg, P. — Organ antibodies in Sjögren's syndrome Acta alerg (KbH). 20, 472-483 (1965)

Bertram, U., Hjorting, E. — Punch-biopsy of minor salvary glands in the diagnosis of Sjögren's syndrome Scand. J. dent. Res. 78,295 (1970)

Bloch, K.J. — Sjögren's syndrome Arth. and Rheuma. 3,287 (1960)

Bunin, J.J. — A broader spectrum of sjoergren's syndrome and its pathogenetic implications. Ann. Rheum. Dis. 20,1 (1961)

Ciforelli, P.C. et al — S.S.-Diagnose durch Biopsie der Gl. palatinae minores Z.f. Rheumaforsch. 26,489 (1967)

Davies, J.P. et al — Labial sialadenitis in Sjogren's syndrome and in rheumatoid arthritis J. Path. 109,307 (1973)

Donath, K. — Sialosen der Parotis, Veröffentlichungen aus der Pathologie Progress in Pathology, Fischer-Verlag Stuttgart 76

Donath, K.
Seifert, G.
Ultrastruktur u. Pathogenese der myoepithelialen Sialadenitis
Virchows Arch. Abt. A 356,315 (1972)

Frenkel, M.
Ein Fall von Sjögren-S mit ACTH behandelt
Dtsch.Med.Wschr. 1515 (1951)

Friese, G. u.
Linke, A.
Beitrag zur Aetiologie des Sjögren-Syndroms
Dtsch.med.Wschr. 1950, 980

Gahagan, R.B.
Sjögren-S. u. L. erythematodes
Arch.int.Med. 115,235 (1965)

Gamp, A.
Zur Pathogenese des Sjögren-Syndrom
Z. Rheumaforsch. 13,221 (1954)

Godwin, J.T.
Benigne lymphoepithelial lesion of the parotid gland, Cancer 5,1089 (1952)

Gonzalez, et al
Sialographie der Parotis beim Sjögren-Syndrom
Radiologie 97, 91 (1970)

Gougerot, H.
Insuffisance progressive et atrophie des glandes salivares et manqueuse de la bouche
Bull. Soc. frç. dermat. syph. 32 (1925), 379

Haferkamp, O.
Ein tierexperimenteller Beitrag zur Immunpathologie der Speicheldrüsen
Virchows Arch. Abt. A 335, 298 (1962)

Heaton, J.M.
Sjoegren's syndrome and systematic lupus erythematodes
Brit. med. J. Nr. 5120,466 (1959)

Lancaster, J.E. u.
Hughes, K.W.
Mikulicz disease involving multiple salivary glands
Oral Surg. 16,1266 (1963)

Lange, G.L. de
The effect of salivary gland extracts on the histology of lymphoid organs and salivary glands in mice
Arch. oral Biol. 20,515 (1975)

Lehnardt, E.
Zschr. Laryngologie 36, 88 (1957)

Lenoch, Fr.
Beziehungen des Sjögren-S. zur rheumat. Arthritis
Acta Rheum. Scand. 10, 297-304 (1964)

Lyon, E.
Das Sjögren-Syndrom
Med. klin. 51, 133 (1956)

Messmer, E.
Zur Therapie des S.S.
Dtsch.Med. J. 20,383 (1969)

Mac Lean, K. and Robinson, H.S. — Sjögren's syndrome
Canad.med. Ass. J. 71, 597 (1959)

Mac Sween, R.N.M. et al — Occurence of antibody to salivary duct epithelium in Sjögren's disease, rheumatoid arthritis and other arthritides
Ann. rheum. Dis 26,402 (1967)

Mühler, E. — Sjögren-Syndrom u. Periarteriitis nodosa
Münch.med.Wschr. 504 (1961)

Oblat, E. — Serumeiweißuntersuchungen bei der Sklerodermie u. dem Sjögren.
Klin. Wschr. 36,769 (1958)

Pfeiffer, K. — Die Röntgendiagnostik der Speicheldrüsen und ihrer Ausführungsgänge
Handb. d.med.Radiologie Bd. VI Springer Verlag 1968

Rauch, S. — Speicheldrüsen des Menschen
Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1959

Reader, C.R. a. Millard. — Sjögren disease and rheumatoid arthritis
Ann. rheum. Dis. 10,288 (1951)

Sheehan, M.A. — Sjögrens-syndrome in association with scleroderma
Ann. intern. Med. 52, 1353 (1960)

Sjögren, H. — Zur Kenntnis der Keratokonjunktivitis sicca
Acta ophth. K'hen 2 (1933) 151

Seifert, G. u. Donath, K. — Die Morphologie der Speicheldrüsenerkrankungen
Arch. Oto-Rhino-Laryng 213 111-208 (1976)

Seifert, G. — Klinische Pathologie der Sialadenitis u. Sialadenose
HNO 19, 1 (1971)

Seifert, G. u. Geiler, G. — Vergleichende Untersuchungen der Kopfspeicheldrüsen und Tränendrüsen, zur Pathogenese d. Sjögren-Syndrom u. der Mikuliczen Krankheit
Virchows Arch.path.Anat. 330 (1957) 402

Stojanow, P.U. — Zwei Fälle von Sjögren-Syndrom und deren therapeutische Beeinflussung durch Reserpin
Med.Klinik 957 (1961)

Wissmann, U. — Keratitis filiformis als Teilsymptom innersekretorischer Störungen
Dtsch.med.Wschr. 58 (1932) 1525

White, St.C. — Experimental autoallergic parotis
J. oral Path. 2,341 (1973)

Lebenslauf

Als 1. Sohn von Prof. Dr. med. Ulrich Oltersdorf und seiner Frau Ursula Oltersdorf geborene Haase wurde ich, Joachim Oltersdorf, am 29. Januar 1944 in Tübingen geboren. Dort besuchte ich zunächst 5 Jahre lang die Volksschule und 2 Jahre das Keppler-Gymnasium.

Mit dem Umzug nach Calw, wo mein Vater seit 1957 als HNO-Arzt niedergelassen ist und eine Belegabteilung betreibt, wechselte ich auf das Gymnasium in Calw über. Dort legte ich 1965 das Abitur ab. Noch im selben Jahr bin ich an der medizinischen Fakultät von Tübingen immatrikuliert worden und bestand an dieser Fakultät 1968 das Physikum sowie am 26.7.1971 das Staatsexamen. Anschließend verbrachte ich die einjährige Medizinalassistentenzeit in der medizinischen, der chirurgischen und der HNO-Klinik Tübingen und erlangte 1973 die Approbation als Arzt vom Land Baden-Württemberg. Im selben Jahr rief mich die Bundeswehr zu einem verkürzten Wehrdienst von drei Monaten ein. Während dieser Zeit diente ich am Bundeswehr-Krankenhaus in Detmold. Zur Ausbildung als HNO-Facharzt mit dem Ziel die väterliche Praxis zu übernehmen, habe ich 1973 in der HNO-Klinik der St. Vincentius-Krankenhäuser Karlsruhe bei Herrn Prof. E. Haas eine Assistentenstelle erhalten. Seitdem bin ich dort tätig und zur Zeit dabei, die Facharztanerkennung zu erlangen.